

Pankreatoblastom

(Pancreatoblastoma)

Kaj je pankreatoblastom?

Pankreatoblastom (PBL) je redka oblika raka, ki izvira iz zarodnih celic, ki tvorijo žleze v trebušni slinavki (pankreasu). Lahko nastane v katerem koli delu trebušne slinavke, vendar se najpogosteje pojavi v glavi ali telesu pankreasa. Z rastjo tumor vrašča v sosednje organe. Je najpogostejši tumor trebušne slinavke pri otrocih.

Kdo lahko zboli za pankreatoblastomom in zakaj?

PBL se navadno pojavi pri otrocih mlajših od 10 let, vrh pojavnosti je v 5. letu. Vzrok za nastanek bolezni ni znan, vemo pa, da se pogosteje pojavi pri otrocih z Beckwith-Wiedemannovim sindromom in redno pri bolnikih s familiarno adenomatozno polipozo (FAP).

Ali obstaja povečano tveganje za sorojence bolnika z PBL, da zbolijo za isto ali drugo vrsto raka?

V družinah s specifično genetsko boleznijo obstaja povečano tveganje za PBL in nekatere druge redke oblike raka. Bolniki z Beckwith-Wiedemannovim sindromom pogosteje zbolijo za Wilmsovim tumorjem (rak ledvice) in hepatoblastomom (rak jeter), bolniki s FAP pa za karcinomom debelega črevesa. Genetske preiskave in svetovanje so priporočeni v primeru, da se PBL pojavi pri otroku z zgoraj omenjenimi genetskimi sindromi. Ti bolniki potrebujejo tudi redno sledenje tarčnih organov, kjer se lahko pojavi rak (jeter, ledvic oziroma črevesja).

Kateri so tipični simptomi in znaki pankreatoblastoma?

Otroci, ki zbolijo za PBL navajajo bolečino v trebuhu, zlatenico (rumeno obarvanje beločnic in kože), bruhanje, hujšajo in krvavijo iz prebavil. Pri nekaterih otrocih je v zgornjem delu trebuha tipna čvrsta masa. Ker se ti simptomi pojavljajo tudi pri drugih pogostejših boleznih, je pogosto diagnoza PBL postavljena kasno.

Katere preiskave so potrebne pri otroku s pankreatoblastomom?

Najpogosteje je prva preiskava, ki pokaže tumor v trebušni slinavki, ultrazvočni pregled trebuha. Za natančno oceno velikosti in razširjenosti tumorja pri vašem otroku so pogosto potrebne dodatne preiskave:

- MRI (slikanje z magnetno resonance)–slikovna metoda, ki z uporabo magnetnega polja ustvari zelo natančno sliko vašega telesa
- CT (računalniška tomografija)–slikovna metoda, ki uporablja rentgenske žarke za tridimenzionalni prikaz struktur v vašem telesu
- 70% PBL izloča beljakovino imenovano alfa-fetoprotein (AFP), zato najdemo pri bolniku s PBL povišane vrednosti le te v krvi. AFP je torej tumorski

označevalec, ki pomaga pri diagnozi bolezni in kasneje pri ocenjevanju uspešnosti zdravljenja (nivo v krvi se zniža po zdravljenju s citostatiki ali operativni odstranitvi tumorja). Pri bolniki z zasevki v jetrih, je povišana tudi vrednost laktatne dehidrogenaze (LDH).

Ali obstajajo različni stadiji bolezni?

Razširjenost ali stadij bolezni pri PBL temelji na velikosti tumorja (T), prizadetosti regionalnih bezgavk (N), prisotnosti oddaljenih zasevkov (M) in uspešnosti operativnega zdravljenja – kolikšen del tumorja je bil odstranjen. PBL je navadno odkrit pozno, ko je prvotni tumor velik in vrašča v sosednje organe in/ali že zaseva v področne bezgavke ter oddaljene organe (jetra, pljuča).

Kakšno je zdravljenje pankreatoblastoma?

Operacija

Popolna operativna odstranitev tumorja je pri bolniku s PBL zelo pomembna za ozdravitev. Pri določenih bolnikih je to možno ob postavitvi diagnoze. V primeru, da popolna odstranitev ni možna ali so prisotni oddaljeni zasevki, kirurg ob diagnozi odvzame le košček tkiva za postavitev diagnoze (biopsija). Operativna odstranitev tumorja bo morda možna po zdravljenju s citostatiki, ki tumor zmanjšajo.

Kemoterapija

PBL je občutljiv na citostatike (kemoterapijo). Kemoterapevtsko zdravljenje poveča možnost za dolgotrajno ozdravitev. Trenutno obstaja več različnih shem kemoterapije, vendar se najpogosteje uporabljata citostatika doksorubicin in cisplatin. Večina otrok je zdravljenih s kemoterapijo, predvsem tisti kjer odstranitev tumorja ob diagnozi ni bila mogoča. Število ciklov je različno, odvisno od stadija bolezni in možnosti kirurške odstranitve tumorja.

Obsevanje

Vloga obsevalnega zdravljenja je kontroverzna. Strokovnjaki multidisciplinarnega tima, ki obravnava vašega otroka, se bodo na podlagi posameznega primera odločili o uporabi te vrste specifičnega onkološkega zdravljenja pri vašem otroku.

Kakšna je uspešnost zdravljenja?

Na možnost ozdravitve vpliva predvsem odsotnost oddaljenih zasevkov in popolna operativna odstranitev tumorja.

Ali potekajo raziskave na področju pankreatoblastoma?

PBL je zelo redek tumor, raziskave so zaradi majhnega števila bolnikov otežene. Kljub temu obstajajo v Evropi in ZDA skupine strokovnjakov, ki pospešujejo

klinične in bazične raziskave PBL. Določene specifične genetske spremembe nam omogočajo prepoznati posameznike in družine, ki imajo povečano tveganje za nastanek PBL in drugih redkih tumorjev.

Kakšna je vloga EXPert pri otrocih z pankreatoblastomom?

Skupina EXPert deluje za otroke z PBL na več načinov:

- Zbiranje podatkov o zdravljenju otrok s PBL z vseh evropskih držav
- Oblikovanje smernic za postavitev diagnoze in zdravljenje otrok s PBL, z namenom izboljšati možnost ozdravitve pri vseh otrocih
- Omogoča lečečemu zdravniku posvet z evropskimi in svetovnimi strokovnjaki v težkih primerih
- Sodelovanje z drugimi skupinami, ki proučujejo PBL

Acknowledgments: this document has been prepared by EXPeRT members. The translation has been created with the help of Dr Maja Cesen.